

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1900

THÈSE

N° 513

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Mercredi 11 Juillet 1900, à 1 heure.

Par AUGUSTE-JOSEPH-PATRICE LAMY

Né à Saint-Martin-du-Limet (Mayenne), le 17 mars 1876

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

ANGIOMES FISSURAUX

ANGIOMES DES BOURGEONS MAXILLAIRES

Président : M. LANNELONGUE, professeur.

Juges { MM. TERRIER, professeur.
KIRMISSON et BROCA (Aug.), agrégés.

PARIS

G. STEINHEIL, ÉDITEUR

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1900

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1900

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Mercredi 11 Juillet 1900, à 1 heure.

Par AUGUSTE-JOSEPH-PATRICE LAMY

Né à Saint-Martin-du-Limet (Mayenne), le 17 mars 1876

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

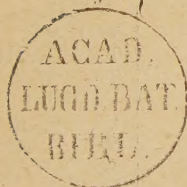
DES

ANGIOMES FISSURAUX

ANGIOMES DES BOURGEONS MAXILLAIRES

Président : M. LANNELONGUE, professeur.

Juges { MM. TERRIER, professeur.
KIRMISSON et BROCA (Aug.), agrégés.



PARIS

G. STEINHEIL, ÉDITEUR

2, RUE CASIMIR-DELAUVIGNE, 2

1900

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen..... M. BROUARDEL.

Professeurs..... MM. ©

Anatomie.....	FARABEUF.
Physiologie.....	Ch. RICHEL.
Physique médicale.....	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale.....	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.....	R. BLANCHARD
Pathologie et thérapeutique générales.....	BOUCHARD.
Pathologie médicale.....	{ DEBOVE.
	{ HUTINEL.
Pathologie chirurgicale.....	LANNELONGUE.
Anatomie pathologique.....	CORNIL.
Histologie.....	MATHIAS-DUVAL.
Opérations et appareils.....	BERGER.
Pharmacologie et matière médicale.....	POUCHET.
Thérapeutique.....	LANDOUZY.
Hygiène.....	PROUST.
Médecine légale.....	BROUARDEL.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	BRISSAUD.
Pathologie comparée et expérimentale.....	CHANTEMESSE
	{ POTAIN.
Clinique médicale.....	{ JACCOUD.
	{ HAYEM.
	{ DIEULAFOY.
Clinique des maladies des enfants.....	GRANCHER.
Clinique des maladies syphilitiques.....	FOURNIER.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.....	JOFFROY.
Clinique des maladies nerveuses.....	RAYMOND.
	DUPLAY.
Clinique chirurgicale.....	{ LE DENTU.
	{ TILLAUX.
	{ TERRIER.
Clinique ophtalmologique.....	PANAS.
Clinique des voies urinaires.....	GUYON.
Clinique d'accouchements.....	{ PINARD.
	{ BUDIN.

Agrégés en exercice.

MM.	MM.	MM.	MM.
ACHARD.	DESGREZ.	LEJARS.	THIÉRY.
ALBARRAN.	DUPRÉ.	LEPAGE.	THIROLOIX.
ANDRÉ.	FAURE.	MARFAN.	THOINOT.
BONNAIRE.	GAUCHER.	MAUCLAIRE.	VAQUEZ.
BROCA (AUG.).	GILLES de la TOURETTE.	MÉNÉTRIÉR.	VARNIER.
BROCA (ANDRÉ).	HARTMANN.	MERY.	WALLICH.
CHARRIN.	LANGLOIS.	ROGER.	WALTHER.
CHASSEVANT.	LAUNOIS.	SEBILEAU.	WIDAL.
Pierre DELBET.	LEGUEU.	TEISSIER.	WURTZ.

Chef des travaux anatomiques : M. RIEFFEL.

Secrétaire de la Faculté : M. PUPIN.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

515

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE BIEN-AIMÉE

Faible témoignage de reconnaissance et d'amour filial.

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MES MAÎTRES DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE
DE NANTES

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX DE PARIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR LANNELONGUE

Membre de l'Académie de médecine
Chirurgien de l'hôpital des Enfants-Malades
Officier de la Légion d'honneur.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
ANGIOMES FISSURAUX
ANGIOMES DES BOURGEONS MAXILLAIRES

INTRODUCTION

La pathogénie des malformations congénitales en général, et des *malformations du système vasculaire* en particulier, est pleine d'hypothèses. Nous ne voulons pas en ajouter d'autres, mais apporter quelques faits d'observation, remarquables à certain égard et en harmonie avec les théories émises pour expliquer le mécanisme, le mode d'action de causes qui échappent à notre observation.

Nous avons eu l'occasion d'observer dans le service de M. le professeur Lannelongue, à l'hôpital des Enfants-Malades, deux cas d'angiomes, de la variété dite des *nævi*, remarquables par leur siège, leur bilatéralité, leur topographie. Voici ces faits :

1^{re} Observation. — Il s'agit d'un angiome de la face, bilatéral, s'étendant à droite et à gauche, de la commissure

labiale à l'oreille externe, descendant de la lèvre inférieure jusqu'au voisinage du sternum, avec hypertrophie de la langue et de la lèvre inférieure, ectasies diverses dans la bouche; angiome cutané et muqueux, formant tache confluyente.

2^e Observation. — Angiome de la face, cutané seulement; lésions bilatérales, disséminées, mais réparties symétriquement sur le menton, les joues, les oreilles, le cou.

Ces deux faits vus par nous, le hasard nous ayant favorisé dans un court laps de temps, avaient tant d'analogie et de ressemblance qu'ils devaient avoir eu dans leur genèse des conditions identiques. Il nous a plu de les rechercher, de mettre en évidence la systématisation de ces lésions ou altérations vasculaires, et de présenter ces deux observations d'angiomes étendus de la face. M. le professeur Lannelongue, à qui nous avons fait part de notre désir de présenter ces observations-types, a bien voulu mettre à notre disposition un troisième fait du même ordre :

3^e Observation (inédite de M. le professeur Lannelongue). — Angiome cutané et muqueux, confluent, d'un côté de la face, correspondant à la mâchoire inférieure, avec taches disséminées de l'autre côté.

Ces trois angiomes ont pour caractère commun d'être développés sur une même région de la face, d'avoir des limites semblables : *la région maxillaire inférieure*. Après avoir observé sur des vivants, nous avons eu l'idée de rechercher, sur les moulages de l'hôpital Saint-Louis, des faits analogues dont la vue nous promettait plus d'intérêt que le dépouillement de nombreuses observations, sans substratum permettant des délimitations. Ces moulages

nous ont montré des angiomes de la face, d'une forme particulière, mais spécialisés aussi sur des régions analogues : *la région maxillaire supérieure*.

En examinant de près ces sujets et ces moulages, on se rend bien compte que leur production n'a pas été livrée au hasard : ils répondent tous à un même type d'organisation, ils paraissent être une viciation semblable de cette organisation. Développés sur la face, ils en rappellent l'architecture primitive à une des phases de son évolution embryonnaire. Ces considérations, nous les envisagerons en faisant l'étude clinique et *topographique* des angiomes de la région maxillaire, et nous essaierons de montrer les limites des angiomes observés, et les rapports qu'ils affectent avec les régions profondes. Ces considérations seront un nouvel appoint à la pathologie des angiomes de la face. (Chapitre III.)

Quelques mots sur les angiomes en général seront une introduction à l'étude des angiomes que Virchow a justement nommés fissuraux. (Chapitre I^{er}.)

Il sera nécessaire de rappeler ensuite comment et à quelle époque apparaissent les « fentes branchiales », comment chez l'embryon se fait le développement de la face et du cou, pour saisir ensuite avec plus de facilité la ressemblance parfaite que présentent la topographie de cette région embryonnaire, et la topographie des angiomes que l'on y rencontre. Ce sera l'objet de notre chapitre II.

Nous chercherons ensuite dans les diverses malformations congénitales de la face des exemples de la différenciation pathologique des divers bourgeons qui la constituent (chapitre IV), et nous essaierons d'appliquer ces données à la pathogénie, en rappelant les causes toujours

obscurès de la production des angiomes. Leur mode d'action nous est inconnu ; nous savons seulement bien qu'elles agissent le plus souvent à une même époque de la vie embryonnaire, et sur un même segment. (Chapitre V.)

Nos conclusions seront le résumé de ce travail.

Avant d'aborder cette étude, le premier fruit de notre instruction professionnelle, nous ne pouvons résister au désir de remercier tous ceux à qui nous devons notre savoir, notre avenir.

A notre mère bien-aimée ce témoignage public de notre reconnaissance : pour nous elle a peiné, ce n'est qu'une trop faible récompense.

Nous nous faisons un devoir de remercier tous nos maîtres de l'École de médecine de Nantes, près desquels nous avons passé les premières années de notre vie d'étude. Ce sont eux qui nous ont fait franchir les difficultés du début des sciences médicales, et nous ont préparé à recevoir les savantes leçons de nos maîtres de Paris. Pendant trois ans nous avons recueilli successivement les leçons de M. le professeur Berger, chirurgien de l'hôpital de la Pitié ; de MM. les D^{rs} Rendu, Chauffard, Marfan, médecins des hôpitaux ; leur enseignement restera notre guide le plus sûr.

M. le D^r Villemin nous a suggéré la pensée d'entreprendre ces recherches en nous présentant la malade qui fait notre observation principale, et nous lui offrons ce faible témoignage de gratitude.

M. le professeur Lannelongue a bien voulu accepter la présidence de notre thèse. Heureux du concours bienveillant qu'il nous a prêté, et sensible au grand honneur qu'il nous a fait, nous le prions d'agréer nos plus sincères remerciements.

CHAPITRE PREMIER

Généralités.

Définition des angiomes. Leur congénitalité. Leur analogie avec les diverses variétés de nævus. Lieux d'élections. Angiomes fissuraux.

Il est difficile de donner une bonne définition de ce qu'il faut entendre par angiomes. Sous cette dénomination Ziegler (1) décrit « les tumeurs formées en majeure partie par des vaisseaux sanguins », ces derniers n'étant pas de nouvelle formation : cette définition est mauvaise, en premier lieu parce qu'elle renferme dans son cadre les varices et les tumeurs télangiectasiques ; en second lieu, parce que le mot de tumeur désignant essentiellement par lui-même une néoformation, il y a dans la définition précédente une contradiction évidente.

Nous préférons comprendre avec Virchow (2), qui fait autorité en matière de pathologie générale, sous le nom d'angiomes des formations vasculaires caractérisées par l'existence de vaisseaux de néoformation, ou encore de vaisseaux présentant dans leurs parois des néo-éléments.

(1) E. ZIEGLER. *Tr. d'Anat. pathol.* Édit. franç., Bruxelles, 1892.

(2) R. VIRCHOW. *Pathol. des Tumeurs.* Trad. P. ARONSSOHN, 1876, t. IV, 25^e Leçon.

Cette définition n'est cependant pas à l'abri de toute critique. Si, en effet, elle élimine les varices et les anévrysmes, elle mêle encore cependant les angiomes proprement dits aux formes télangiectasiques des tumeurs malignes ou non, et renferme dans son cadre les hémorroïdes.

Aussi les auteurs plus récents se sont attachés à modifier la définition de Virchow. Mauclaire et De Bovis (1) reprenant la définition de Broca (2), et en changeant quelques termes, désignent sous le nom d'angiomes « des productions accidentelles primitives constituées principalement par la dilatation et la multiplicité des vaisseaux qui transmettent le sang des artères aux veines ».

Nous croyons qu'il convient de faire entrer dans la définition des angiomes la congénitalité de ces productions. Cette congénitalité affirmée par Virchow est restée vraie, quelques objections qu'on lui ait opposées.

On a fait valoir, en effet, l'apparition tardive de certains nævi vasculaires, en un point du corps qui n'en présentait pas auparavant ; la transformation possible d'un angiome banal en angiome caverneux, enfin l'accroissement possible d'angiomes existants.

L'apparition tardive d'un angiome s'explique par l'extension d'une tumeur de même nature et n'infirme en rien son origine congénitale : la production vasculaire peut être parfois fort petite, punctiforme et peut être située dans une région profonde, par exemple en plein tissu cellulaire sous-cutané. Nombreuses sont, en effet, les observations de nævi sous-cutanés se révélant par un léger

(1) MAUCLAIRE et DE BOVIS. *Les angiomes*, Paris, 1896, p. 3.

(2) P. BROCA. *Tr. des Tumeurs*, II, p. 162.

empâtement, par une tuméfaction pulsatile et réductrice, et qui à un moment donné ont envahi la peau qui prend une coloration bleuâtre et parfois même un aspect angiomateux typique.

Le peu de résistance des parois capillaires qui constituent l'angiome permet dans certains cas, sous diverses influences, une modification du type histologique de la tumeur. Il suffit, en effet, que le tissu intercapillaire de soutien forme des cloisons peu épaisses pour qu'à un moment donné les vaisseaux en se dilatant fusionnent leurs parois qui finissent par s'atrophier ou se rompre, donnant ainsi au nævus banal l'apparence caverneuse.

Tout ce qui précède s'explique par ce fait que l'angiome, bien que congénital, n'est pas une malformation d'arrêt, mais représente un processus actif. Le fait n'a rien de spécial au nævus vasculaire proprement dit; c'est ainsi que la majorité des auteurs s'accorde à reconnaître comme principale cause des anévrysmes cirsoïdes le traumatisme, principalement dans les cas où ce dernier agit sur des points où préexistent des angiomes simples (1). Parmi les influences capables de réveiller l'activité du processus angiomateux il convient de citer, outre les traumatismes, les congestions répétées, sous quelque influence qu'elles se produisent (mécaniques, infectieuses ou vaso-motrices). Hanot (2) avait bien reconnu l'influence de ces dernières, en ce qui concerne la détermination de l'angiome du foie.

La congénitalité du nævus vasculaire semble donc bien

(1) TERRIER. *Des anévrysmes cirsoïdes*. Th. agrég., Paris, 1872, et *Rev. de Chirurg.*, 1890.

(2) HANOT et GILBERT. *Étude sur les mal. du foie*, 1891.

établie et on ne peut s'empêcher de faire ressortir l'analogie de cette production avec les différentes variétés de nævus telles qu'elles sont énumérées dans les classifications diverses (1).

On a, en effet, décrit sous le nom de nævus des productions congénitales pigmentaires, pileuses, kératiques, lipomateuses, sébacées et sudoripares-mollusciformes ; enfin, des formes mixtes où un ou plusieurs des éléments des variétés précédentes sont confondus.

Les productions précédentes sont aux divers tissus (glandulaire, épidermique, pileux, graisseux, etc.) ce que l'angiome proprement dit est au tissu vasculaire, le résultat d'un développement vicieux.

De ce qui précède nous concluons qu'il convient de définir l'angiome proprement dit : *une production vasculaire congénitale due à des modifications survenues au cours du développement embryonnaire.*

La fréquence des angiomes est extrême. D'après Depaul (2), un tiers des nouveau-nés en serait affecté : ces malformations seraient plus fréquentes dans le sexe féminin. Ce qui est mieux établi, c'est que les diverses parties du corps et les divers organes sont loin d'être égaux au point de vue des angiomes. Il est de notion élémentaire que ces productions sont extrêmement rares au niveau des divers viscères ; s'ils ne sont pas extrêmement rares au niveau du foie, en revanche on compte les faits indiscutables d'angiomes observés au niveau de la rate, du rein, du pou-

(1) V.-J. REBOUL. Transf. et dégén. des nævi. *Arch. gén. de Médec.*, 1893, p. 393.

(2) DEPAUL, cité par LABOULBÈNE. *Th.* Paris, 1854, p. 31.

mon, de la vessie, de l'utérus, des tissus sous-séreux (méninges, péritoine, péricarde).

Un peu plus fréquents sont les angiomes profonds de la parotide et du corps thyroïde, des muscles et du tissu cellulaire intermusculaire, des os et du périoste, du tissu sous-synovial ; enfin, de l'œil, de l'orbite, et de l'antre d'Highmore.

D'une façon générale, les sièges de prédilection sont la peau, les muqueuses. Quant aux différentes régions des téguments qui sont atteints avec le maximum de fréquence, nous citerons l'extrémité céphalique. Nous verrons que ce n'est point là un fait de pur hasard, mais que la connaissance de certains points du développement embryologique permet de comprendre ce fait ; nous démontrerons, en effet, que la formation de la plupart de ces angiomes de la face est liée à l'apparition et au développement des arcs branchiaux de l'embryon, que leur répartition dépend souvent du bourgeonnement qui se fait au niveau de ces arcs pour constituer les différentes parties de la face et du cou ; souvent limités entre deux des sillons ou fissures branchiales, ils méritent bien le nom d'*angiomes fissuraux* que les auteurs leur ont donné à juste titre.

CHAPITRE II

Embryologie.

Notions d'embryologie. Apparition et évolution des arcs branchiaux. Formation de la face et du cou.

1^o Apparition des arcs branchiaux. — L'étude de l'apparition et de la transformation des arcs branchiaux chez l'embryon humain est possible, grâce aux documents que nous ont légués Reichert, Coste, Thomson, Hensen, Ecker, Fol, His, etc. Les meilleures études sont celles faites sur l'embryon de Coste (quinze à dix-huit jours), et sur une série d'embryons de His (douze à vingt jours).

Lorsqu'on examine un embryon humain de la troisième ou de la quatrième semaine (1), on aperçoit sur les côtés de la région cervicale une série de sillons transversaux, inégalement développés, non parallèles, mais tendant à converger vers la face ventrale de l'embryon. Ces *sillons* limitent des renflements ou bourrelets qui semblent s'avancer de la face dorsale, simulant comme des arcs, ou des côtes destinées à circonscrire la cavité viscérale. Ces bourrelets, ce sont les *arcs branchiaux* ; les sillons portent le nom de *fentes branchiales*, et le terme d'*appareil bran-*

(1) QUÉNU. *Des arcs branchiaux chez l'homme*. Thèse d'agrégation, Paris, 1886.

chial s'applique à l'ensemble des fentes et des arcs.

On a donné à cet appareil le nom de branchial pour rappeler qu'il est, chez les vertébrés supérieurs, l'homologue d'un appareil qui acquiert son parfait développement chez des animaux d'une organisation moins élevée, les poissons.

Avec la série des embryons de His (1) nous assistons à l'apparition successive de chaque arc branchial : l'embryon le plus jeune de His présente déjà deux fentes ou sillons branchiaux ; elles sont plus nettement visibles sur l'embryon plus âgé de 2 millim. 4 ; un embryon de 3 millim. 2 en présente déjà trois ; et, lorsque l'embryon a dépassé 4 millim., c'est-à-dire lorsqu'il est entré dans la quatrième semaine, les 4 fentes branchiales sont bien accusées. Sur un œuf humain de quinze à dix-huit jours environ, observé par Coste (2) et vu par sa face latérale, 4 sillons et 4 bourrelets ou arcs branchiaux sont représentés. Ils sont placés au-dessous d'un gros bourgeon qui termine l'extrémité céphalique de l'embryon ; ils se recouvrent et vont en diminuant de volume et de largeur du premier, qui est supérieur, au quatrième, l'inférieur. Ce sont les 1^{er}, 2^e, 3^e et 4^e arcs branchiaux. Remarquons que sur cet embryon de quinze à dix-huit jours, comme sur l'embryon de His, 4 millim., le premier bourgeon est saillant et indivis.

Sur un embryon plus âgé de Coste (3), embryon de vingt-cinq à vingt-huit jours, nous trouvons une différen-

(1) QUÉNU. *Loco citata*.

(2) COSTE. *Histoire du développement des corps organisés*. Atlas, folio 24, planche II.

(3) COSTE. *Hist. du développement des corps organisés*. Atlas, folios 26 et 28, planche II et planche III.

ciation plus nette de chaque arc ; mais, cette fois, le premier arc branchial est divisé en deux bourgeons par un sillon profond ; un supérieur plus petit, un inférieur plus gros, plus proéminent.

Vu de face, le même embryon nous présente une large dépression médiane, entourée par ces bourgeons qui convergent tout autour, et dont certains sont déjà réunis sur



FIG. 1. — Embryon de vingt-cinq à vingt-huit jours, vu de profil. (COSTE.)

la ligne médiane avec ceux du côté opposé. Cette dépression, c'est la dépression buccale autour de laquelle vont se constituer toutes les parties osseuses et molles de la face et du cou.

Ces arcs branchiaux sont formés primitivement de deux lames ectodermiques, avec une lame mésodermique interposée (1). Celle-ci est absente et les deux premières réduites

(1) PRENANT. *Embryologie*, t. II, p. 93.

d'épaisseur au niveau des sillons de séparation ; il en résulte que deux arcs voisins sont réunis par une plaque, formée dans sa partie la plus mince de deux couches épithéliales adossées.

Pour His (1), il n'y aurait pas de véritables fentes, mais



FIG. 2. — Le même embryon vu de face. — (COSTE.)

seulement des sillons. C'est aussi l'opinion de Fol, qui n'admet pas la fissuration vraie, contrairement à la plupart des embryologistes pour lesquels les fentes branchiales traversent d'outre en outre la paroi du pharynx. Il est probable, d'après les dessins reproduits par His,

(1) D'après QUÉNU. *Loco citato*.

qu'il s'agit bien de sillons ; ces sillons peuvent présenter des parties où la plaque épithéliale résorbée forme une fissure ; cette plaque peut même disparaître entre les arcs inférieurs, créant de vraies fentes ; mais, en général, les arcs branchiaux restent unis par une mince barrière.

Dès le début de leur formation la circulation des arcs branchiaux est indépendante ; le développement des vaisseaux suit de près leur apparition et chaque arc est pourvu d'un tronc artériel. Cinq arcs aortiques existent de chaque côté chez l'embryon du vingtième jour (3 millim. 2) (1) ; ils partent d'un tronc aortique antérieur, et aboutissent à l'aorte ascendante qui est double. Les deux premières branches artérielles et les trois dernières naissent par un tronc commun.

2° Évolution des arcs branchiaux et des sillons, formation de la face. — C'est par le bourgeonnement secondaire des arcs et la soudure de ces nouveaux bourgeons entre eux et avec ceux qui dérivent du bourgeon frontal, par la disparition des sillons ou fentes branchiales que vont se constituer la face et le cou. De tous ces arcs, ce sont le premier, dit arc facial, ou arc mandibulaire, et le deuxième ou arc hyoïdien, qui participent à ce développement pour la plus grande partie.

Le *bourgeon frontal*, impair, vers le quinzième jour, s'échancre et vers le vingt-cinquième jour envoie à droite et à gauche deux nouveaux bourgeons dits nasaux ou incisifs ; d'autre part, les parties latérales du crâne

(1) QUÉNU. *Thèse d'agrégation*, 1886, p. 16.

émettent deux prolongements, bourgeons nasaux externes qui limitent deux fossettes, les fossettes olfactives. Les deux bourgeons nasaux externe et interne d'un même côté se rapprochent de plus en plus, et rétrécissent en bas la fossette olfactive bientôt réduite à un sillon, dit *sillon nasal*. Telle est l'ébauche du front et du nez (1).

Le premier arc branchial, *arc facial*, ou arc *mandibulaire*, indivis vers le quinzième jour, se sépare en deux parties vers le vingt-cinquième jour, si nous nous rapportons à la figure de Coste. Bientôt même une autre division fait que cet arc a donné naissance à trois nouveaux bourgeons bien distincts et qui portent les noms des régions d'organes qu'ils vont former. Ce sont :

- 1° Le bourgeon maxillaire supérieur ;
- 2° Le bourgeon ptérygo-palatin ;
- 3° Le bourgeon maxillaire inférieur.

Le *bourgeon maxillaire supérieur* s'avance sous les globes oculaires, rencontre le bourgeon nasal externe, s'applique à lui en n'en restant séparé que par un sillon étendu du globe oculaire au sillon nasal ; ce sillon sera l'origine du canal nasal et des voies lacrymales. Continuant à se porter en dedans, le bourgeon maxillaire supérieur s'unit au bourgeon incisif, et le repoussant en dedans le soude à celui du côté opposé.

Il formera l'os maxillaire supérieur, l'os malaire, et les parties molles qui les protègent, notamment les joues.

Les bourgeons maxillaires supérieurs bourgeonnent à l'intérieur et produisent *deux lames palatines* qui se por-

(1) QUÉNU. *Thèse d'agrégation*. Paris, 1886, p. 25 et suivantes.

tent l'une vers l'autre et se fusionnent sur la ligne médiane. C'est l'origine de l'os palatin, de l'apophyse ptérygoïde.

Les *bourgeons maxillaires inférieurs* se rapprochent et ne sont plus séparés que par une scissure médiane sur un embryon de His, du vingt-deuxième jour ; ils sont réunis sur un embryon de Fol (5 millim. 6) ; à cette époque (25^e au 28^e jour), et sur l'embryon de Coste (25^e au 28^e jour) (Cf. fig. 2). Une échancrure est la seule trace de leur dualité primitive. Avec les bourgeons précédents ils limitent maintenant par en bas la large dépression buccale. Ce bourgeon maxillaire inférieur est le point de départ d'une formation principale, le cartilage de Meckel, auquel on peut considérer deux portions : l'une antérieure est transitoire ; c'est à sa face interne et contre elle, mais non à ses dépens, que se développe le maxillaire inférieur ; l'autre portion postérieure persistante se différencie pour former le marteau et l'enclume.

Les trois arcs branchiaux qui suivent subissent une évolution semblable : le deuxième arc, dit arc hyoïdien, forme à ses dépens l'appareil suspenseur de l'os hyoïde et l'étrier ; le troisième arc forme le corps de l'os hyoïde et les grandes cornes ; le quatrième arc n'aboutit qu'à la production des parties molles du pharynx et du cou.

La *langue* se développe aux dépens de plusieurs rudiments, et il est difficile de déterminer à quels arcs ils correspondent. Néanmoins, la description de His peut indiquer que la langue résulte de la fusion d'un rudiment inférieur, placé en face des 2^e et 3^e arcs branchiaux réunis, et d'un rudiment supérieur, émané d'un tubercule

situé au-dessus du point de rencontre des deuxièmes arcs branchiaux. Ces deux rudiments se fusionnent suivant une ligne en forme de V, en avant de laquelle se développeront les papilles caliciformes. Le premier rudiment forme la portion pharyngienne de la langue, le deuxième forme la portion buccale.

His fait encore dériver de l'appareil branchial le larynx et ses cartilages, l'épiglotte, le corps thyroïde et le thymus.

Les *fentes* qui séparent entre eux les bourgeons secondaires des arcs branchiaux se ferment par l'adjonction des bourgeons voisins et des bourgeons similaires.

Les *sillons* de His, qui séparent les arcs branchiaux avant leur division, se ferment, ceux-ci se recouvrant par étages, suivant la comparaison de His, comme les tubes d'une lunette d'approche. Cependant de la partie postérieure du sillon qui sépare les deux premiers arcs dépend l'*oreille externe* formée aux dépens de saillies ou de bourrelets qui bordent ce sillon, s'y développent, s'hypertrophient, s'unissent et par la saillie de tel ou de tel arrivent à donner à l'oreille la forme définitive. La cavité du tympan, la trompe d'Eustache, la membrane du tympan ébauchées à cette période ne se différencient que tardivement.

La *circulation des arcs branchiaux* se modifie aussi. Si d'après les descriptions de His sur l'embryon humain de vingt jours (3 millim. 2), il y a un moment où les 5 arcs artériels aortiques sont visibles, ce moment est de courte durée sans doute, puisque chez l'embryon de 4 millim. 25 on ne distingue plus d'artère dans le premier arc branchial. A peine ce système artériel est-il complet qu'il disparaît

par atrophie de certains troncs et déplacement des troncs qui restent.

Ce changement brusque dans l'irrigation sanguine des premiers arcs branchiaux à une période du développement est à noter.

CHAPITRE III

Angiomes des bourgeons maxillaires.

Localisation des angiomes de la face. Des angiomes fissuraux, diverses formes. Observations. Moulages.

L'étude que nous venons de faire du développement de la face nous permet de la diviser, après que toutes ses modifications normales sont effectuées, en un certain nombre de zones ou d'aires correspondant à la division des trois ou quatre principaux bourgeons dont elle provient. Nous dirons qu'il y a : 1° une zone frontale ; 2° une zone maxillaire supérieure ; 3° une zone maxillaire inférieure. Le front et le nez pour la première, la pommette et la lèvre supérieure pour la seconde, la mâchoire inférieure pour la troisième, en sont les principaux points de repère à l'extérieur. Leurs limites précises peuvent être déterminées par des lignes fictives séparant les uns des autres les tissus et les organes dérivés de chaque bourgeon ; il est bien entendu, en effet, que ces délimitations correspondent à des divisions de la profondeur aussi bien que de la surface des régions nommées.

La division toute théorique que nous venons de faire semble vraie, et la nature paraît l'avoir réalisée. La pathologie nous montre, en effet, des affections offrant des

lésions systématisées à chacune de ces zones. C'est surtout dans les affections congénitales, dans les malformations que paraît nette cette division, et il semble que la Nature dans son embarras, ne pouvant bien faire le tout, fusionner chaque partie, ait laissé à chacun des composants la physionomie qui rappelle son origine. Les angiomes de l'extrémité céphalique sont, pour ce qui nous concerne, une preuve de cette division. Qu'il s'agisse de *tache vasculaire* (nævus télangiectasique) ou de *tumeur érectile*, que la lésion soit cutanée ou sous-cutanée, qu'elle intéresse même les muqueuses, il est un fait d'observation que par des exemples bien frappants nous avons voulu mettre en évidence : *les angiomes de la face sont parfois nettement systématisés, le processus angiomateux s'étend à toute une zone et à tous les organes qui en dépendent.* Lorsqu'il s'agit de lésions d'organes profonds, l'interprétation est plus difficile, l'analogie frappe moins le regard ; lorsqu'il s'agit au contraire d'une tache étendue, ses limites semblent être les lignes de démarcation imaginées, la tache paraît bien l'expression même de cette division.

Deux fois nous avons rencontré ces taches à la région maxillaire inférieure, avec des limites précises ; les moulages de l'hôpital Saint-Louis représentent nombre de tumeurs de la région maxillaire supérieure ; en regardant et comparant nos observations et les moulages, nous avons été frappé de leur différence au point de vue de la localisation des lésions. Là où commençaient nos angiomes observés, là aussi s'arrêtaient les angiomes représentés en moulages. Ces faits, s'ils étaient uniques, pourraient être moins convaincants, et la part du hasard ; mais ils

sont d'observation fréquente, et le manque de figures dans les observations d'auteurs nous a seul empêché de les rechercher, n'ayant pas, par la simple description, de termes de comparaison bien nets.

Il y a donc des angiomes ou des taches vasculaires localisés à la zone frontale : des angiomes de la région maxillaire supérieure ; des angiomes de la région maxillaire inférieure. En ajoutant les angiomes développés aux dépens du deuxième arc branchial, nous avons un champ assez vaste pour classer la plupart des angiomes. Et, pour rappeler cette localisation, pour rappeler aussi la division embryogénique dont ils sont la représentation, nous nous proposons d'appeler du nom du bourgeon qui leur a donné naissance les angiomes de ces zones.

Sur la face on rencontre, dirons-nous :

- | | |
|--|-----------------------|
| 1° Des angiomes du bourgeon frontal ; | |
| 2° Des angiomes du bourgeon maxill. sup ^r | } 1 ^{er} arc |
| 3° Des angiomes du bourgeon maxill. infér ^r | |
| et du 2° arc branchial. | |

Il faut reconnaître que si les angiomes se forment aux dépens de ces bourgeons, ils peuvent bien n'être qu'une lésion limitée à une de ses parties ; ainsi voit-on des angiomes limités à la lèvre, ou à une partie de la muqueuse gingivale, ou bien encore au lobule de l'oreille, à l'une des paupières. De même on voit des taches de large surface couvrir toute la face ; ici plusieurs bourgeons sont compris, ce sont des formes composées, et nous avons en vue en ce moment les angiomes de toute une moitié de la face, si étendus que M. Schwartz a fait subir à l'un de

ses malades 80 séances d'électropuncture en deux ans (1). Et si la délimitation des grands angiomes n'est plus aussi nette, si la tumeur sous-cutanée paraît à cheval sur deux de ces zones, ou deux bourgeons, c'est à un empiétement secondaire qu'il faut attribuer ce fait ; à l'origine, on peut dire qu'elle était systématisée, n'occupant que le bourgeon qui lui a donné naissance.

1° La forme typique des angiomes étendus, systématisés au *bourgeon frontal*, a son siège à la racine du nez, et la tache s'étend sur le haut du front, couvre la paupière supérieure, descend sur le nez occupant un des côtés seulement dans le plus grand nombre des cas. Nous avons souvenir d'avoir rencontré souvent de ces taches fronto-nasales, et avons remarqué qu'elles s'étendaient rarement au delà de ces limites ; si elles couvraient la paupière supérieure, l'inférieure était intacte ; étendues sur le nez, elles s'arrêtaient suivant une ligne verticale assez en rapport avec la fente naso-buccale de l'embryon.

2° Les angiomes du *bourgeon maxillaire supérieur* s'étendent sous l'œil, couvrant la paupière inférieure, la joue, la région de peau qui correspond à l'os malaire, et s'arrêtant suivant une ligne qui réunit théoriquement la commissure labiale, le milieu de l'arcade zygomatique et la partie supérieure de l'oreille externe. En profondeur ils peuvent intéresser la zone maxillaire supérieure, l'antra d'Highmore où plusieurs fois on a trouvé de grosses tumeurs érectiles. La lèvre supérieure est comprise, ainsi que les gencives et le palais, parmi les organes dérivés du

(1) DUPLAY RECLUS, *Traité de Chirurgie*, t. I, p. 504.

bourgeon maxillaire supérieur, et il n'est pas rare de rencontrer un angiome de la lèvre supérieure avec ectasie de la muqueuse gingivale. Pour ce qui est de la zone maxillaire supérieure, nous avons vu surtout des angiomes sous-cutanés. La collection de Péan (1), au Musée de l'hôpital Saint-Louis, est à cet égard instructive. Sous les n^{os} 273, 777, 757 nous avons les moulages de trois de ces tumeurs ; elles sont toutes semblables, occupent bien les régions que nous venons de déterminer : nous insistons sur ce fait qu'elles partent des paupières, et couvrent bien toute la région malaire. Si leur périphérie touche à la région parotidienne, ou à l'oreille, ou encore à la lèvre inférieure, il est facile de voir qu'il s'agit d'extension secondaire, et une description détaillée de Péan (2) pour un de ces cas en fait foi. Un moulage de Widal (3), n^o 507, représente les mêmes localisations d'un angiome de la face à la zone maxillaire supérieure.

3^o Les angiomes du *bourgeon maxillaire inférieur* offrent une topographie bien spéciale aussi. Sont-ils étendus en surface, c'est la lèvre inférieure, le menton, la région parotidienne, la région massétérine, l'oreille externe, la région sus-hyoïdienne qui présentent des lésions du système vasculaire cutané ; les muqueuses labiale, gingivale, la partie postérieure du voile du palais et les piliers du voile du palais, la langue peuvent être aussi atteints. Les piliers du palais sont, en effet, formés par l'arc palato-

(1) Collection PÉAN. Hôpital Saint-Louis, Musée.

(2) PÉAN. Deux cas d'angiome de la face. *Gazette des Hôpitaux*, 15 novembre 1891.

(3) WIDAL, Musée de Saint-Louis, n^o 507.

glosse, dépendance du deuxième arc branchial (1). L'observation I, que nous présentons, est un cas rare dans lequel on peut trouver atteintes presque toutes les parties qui dérivent du bourgeon maxillaire inférieur, et du deuxième arc branchial, et celles-ci à l'exclusion de toutes les autres. De plus, la bilatéralité de la lésion permet de retrouver sur chacun des bourgeons, à droite comme à gauche, la même disposition. Il est curieux de remarquer l'analogie de la forme qu'affecte la ligne qui délimite la tache à sa partie supérieure, avec celle qui délimite le premier arc branchial dans la figure de l'embryon de Coste à laquelle nous avons voulu conserver son caractère parfait de ressemblance ; c'est dans l'ensemble la même disposition en fer à cheval, et dans les détails, en poussant jusqu'aux dernières limites la comparaison, on retrouve les mêmes courbes avec des dépressions intermédiaires, indiquant le plus ou moins d'intensité du bourgeonnement de ces parties. Les angiomes du bourgeon maxillaire ne sont pas toujours aussi étendus, et notre seconde observation montre des taches disséminées, bilatérales, offrant absolument la même disposition que notre premier fait ; nous remarquons que là aussi les lésions s'arrêtent suivant la ligne qui réunit la commissure à l'oreille. Toute une partie de la joue comprise entre cette ligne en bas, le nez et l'oreille externe, latéralement, l'orbite en haut, reste indemne dans les deux cas, et c'est là précisément que siégeaient les angiomes observés par Péan. Le cas inédit de M. Lannelongue est intermédiaire, car les lésions con-

(1) CH. PRENANT, *Embryologie*, t. II, p. 110.

fluentes d'un côté, disséminées de l'autre montrent la diversité des lésions sur un même terrain, et c'est toujours la région maxillaire inférieure qui est atteinte. Le *Traité de Pathologie des Tumeurs* de Virchow (1) reproduit un cas en tout semblable qui complète notre histoire des localisations et des formes de l'angiome sur le bourgeon maxillaire inférieur : il s'agit d'une tumeur cutanée, érectile, de la région parotidienne et du cou, et le dessin figuré est assez net pour nous permettre de classer avec les nôtres cette observation d'un maître.

Les limites sont toujours assez précises, pour différencier ces angiomes comme le sont les zones sur lesquelles ils reposent, et, s'il s'agit de taches moins étendues, nous avons plusieurs fois remarqué que leurs plus grandes dimensions correspondaient comme direction avec l'orientation des segments embryonnaires.

Dans ces groupes se trouvent comprises toutes les variétés d'angiomes :

Orbitaires, naso-frontaux, palpébraux (paupière supérieure); — Palpébraux (paupière inférieure), de la joue, de l'antre d'Highmore, de la lèvre supérieure; de la lèvre inférieure, de la région parotidienne, de la région massétérine, de la langue, de l'oreille externe, et du cou.

Virchow (2) avait bien remarqué la fréquence des angiomes à la tête, au cou, à la nuque, et son étude est une énumération des régions diverses où il les a rencontrés; cependant il a bien caractérisé tous ces angiomes de la face : « On voit que les points les plus exposés sont

(1) VIRCHOW. *Pathol. des Tumeurs*, Trad. ARONSSOHN. Figure reproduite, p. 103.

(2) VIRCHOW. *Pathol. des tumeurs*, Trad. ARONSSOHN, p. 39.

ceux où existent d'abord des *fentes*, qui se ferment à une époque ultérieure ; ce sont notamment les fentes branchiales, surtout la supérieure, ainsi que la fente naso-buccale et la fente lacrymale, qui en provient et qui conduit à la fente oculaire. La fente branchiale supérieure s'étend d'abord, comme on le sait, jusque dans l'oreille même, dont les parties externes et moyennes se forment autour d'elle et à ses propres dépens. » Frappé de ce rapport, Virchow a classé tous les angiomes de cette région sous le nom de *angiomes fissuraux*. Nous ne pouvons que conserver ce terme, qui a l'avantage d'être bref, mais pour montrer combien plus grande est la partie du bourgeon, que celle de la fente ou du sillon, dans la constitution de ces angiomes, nous leur attribuons le nom de ces bourgeons. Les fentes ou sillons d'abord rectilignes se modifient, et leurs limites seront les courbes de séparation de nos diverses zones.

Dans toutes les régions de la face les angiomes peuvent être représentés soit par des taches, ou des tuméfactions.

Les taches sont cutanées, ou muqueuses, uniques ou multiples ; punctiformes, ou larges et étendues ; les éléments petits ou grands étant disséminés ou confluent. Leur coloration offre toutes les nuances entre le rouge vif, et le rouge lie de vin.

Les tumeurs sont cutanées, forment relief à la surface de la peau, molles, réductibles en partie, turgescents au moment des efforts (anciennes tumeurs érectiles veineuses) ; ou sous-cutanées, formant sous la peau intacte, et non colorée, de petites masses molles incomplètement réductibles. Ces tumeurs peuvent être aussi diffuses, intéressant toutes les parties molles et la peau sus-jacente.

En général ce sont des productions bénignes ; petites taches à la naissance, elles peuvent disparaître spontanément ou à l'aide de petits moyens (cautérisations) et leur disparition spontanée explique le succès des applications de sang menstruel, ou placentaire dont nous avons entendu parler. Les angiomes peuvent rester stationnaires, ne produisant d'autre gêne que celui causé par la difformité, mais certains, minimes au début, prennent un accroissement favorisé par la grossesse, la menstruation, un traumatisme, et, dans certains cas la production devient progressivement croissante ; il se forme une vraie tumeur sanguine (angiomes caverneux) qui nécessite une intervention chirurgicale sérieuse. Nous ne décrirons pas les troubles qui peuvent causer certains de ces angiomes comme les angiomes de la langue, nous ne donnerons pas la description de leurs divers aspects, nous réservant de le faire à propos de chaque observation. Nos exemples d'ailleurs se complètent suffisamment pour ces indications, et nous nous sommes surtout préoccupé de la topographie de ces angiomes de la face.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I. (Personnelle.)

Angiomes des bourgeons maxillaires inférieurs cutanés et muqueux. Angiome total de la langue. Lésions bilatérales, symétriques, confluentes.

Charlotte M..., 7 ans, salle Baudelocque, lit n° 11, hôpital des Enfants-Malades, mois de mai 1900.

En regardant l'enfant de face, ce qui frappe immédiatement, c'est la division *symétrique* de la figure en trois zones : la partie supérieure, noire, couverte de cheveux ; la partie moyenne qui va du front à la bouche suivant la ligne médiane, et d'une oreille à l'autre suivant le sens transversal, forme un ovale où les téguments sont normaux, de couleur blanche mate. Au contraire, la



FIG. 3.

partie inférieure du visage est rouge lie de vin ; il y a là une tache qui forme comme un collier rouge, couvrant le menton et la partie inférieure du cou, et s'étendant jusqu'aux oreilles. Cette tache est au lieu et place qu'occupe une barbe chez un homme. Nous allons en préciser les limites et les caractères.

LIMITE SUPÉRIEURE. — A droite, de la commissure des lèvres jusqu'au pavillon de l'oreille, un peu au-dessus du tragus, à la

naissance de l'hélix, s'étend une ligne sinueuse (1) dessinant trois courbes avec de petites dépressions intermédiaires. A gauche, une ligne semblable, faisant aussi trois courbes plus accusées, rappelant les arches d'un pont, limite cette tache qui s'arrête à un centimètre au-devant de l'oreille, au même niveau en hauteur que du côté droit. La lèvre inférieure rouge et hypertrophiée réunit



FIG. 4.

ces deux lignes, formant avec elle une courbe en fer à cheval.

La lèvre supérieure, normale, ne présente que deux petites taches situées l'une à droite, l'autre à gauche, près des commissures et formées de petits éléments rouges dissociés.

LIMITES LATÉRALES. — A droite : le fond de la conque est rouge, la peau qui recouvre le lobule de l'oreille est aussi plus vascularisée. Les limites de la tache peuvent être ainsi déterminées : Du

(1) Passant sur le milieu de l'arcade zygomatique ou à son niveau.

sillon rétro-auriculaire, à 2 centimètres au-dessus du lobule, part une ligne parallèle à la direction du cou, faisant un trajet de 5 centimètres avant de rencontrer une autre ligne droite avec laquelle elle se croise, et se dirigeant obliquement en dedans pour atteindre la dépression de la fourchette du sternum. A moitié chemin, cette ligne est interrompue par une bande de peau de couleur normale, large de 1 centim., longue de 5 centim., à bords sinueux, qui s'enfonce dans la tache rouge ; le dessin formé rappelle un accident de côte sur une carte de géographie.

A gauche : la tache n'atteint pas l'oreille, elle passe à 1 centim. au-devant, touche à l'insertion du lobule, et rejoint de là, par un trajet oblique en ligne droite, le même point de la dépression sus-sternale, comme du côté droit.

RÉGIONS OCCUPÉES PAR CETTE TACHE. — A droite : la région malaire dans sa moitié inférieure, la région parotidienne, la moitié inférieure de l'oreille externe. A gauche : même disposition, l'oreille est intacte. Sur la ligne médiane : le menton, le sous-menton, les régions sus et sous-hyoïdiennes médianes, et toute la peau comprise dans le triangle formé par le relief des deux muscles sterno-cléido-mastoïdiens. Ajoutez quelques petits éléments sur la lèvre supérieure au voisinage des commissures.

DIVISION DE CETTE TACHE ET CARACTÈRES DE SES ÉLÉMENTS. —

1° *La lèvre inférieure.* — 4 ou 5 fois grosse comme une lèvre normale chez un enfant du même âge, elle a le volume et l'épaisseur d'un doigt indicateur d'adulte. Son étendue dans le sens transversal est de 4 centim. ; sa plus grande épaisseur de 18 millim. Elle a une tendance à s'écarter des gencives et à tomber. De coloration bleuâtre, cyanosée, uniforme, la muqueuse et la peau sont à peine distinctes, cependant la muqueuse par le froncement fait des stries verticales qui s'arrêtent au sillon de séparation cutanéomuqueux, et le font reconnaître ; les glandes font aussi de petites saillies à la surface de la muqueuse. Cette lèvre est très mobile, accomplit tous les mouvements de préhension, de succion ; elle fait une occlusion parfaite de la fente buccale quand l'enfant contracte ses muscles orbiculaires, en pinçant les lèvres ; à ce moment la lèvre

réduite de volume, cachée sous la lèvre supérieure, ne paraît guère plus grosse qu'elle ne doit être normalement. La consistance en est très molle, flasque ; la pression des doigts ne peut réduire complètement la tumeur formée ; après s'être affaissée légèrement, elle reprend son volume initial, dès que cesse la pression ou la contraction.

2° *Les joues.* — La peau qui recouvre la mâchoire inférieure est de coloration rouge vineux, et dans toute son étendue, uniformément colorée ; la tache s'arrête à la moitié de la joue droite et à la même hauteur sur la joue gauche. La limite de séparation entre la tache et la peau saine de la zone moyenne de la face est très nette ; c'est une ligne formée de plusieurs courbes se succédant régulièrement et au niveau de laquelle, la coloration de la peau passe, du rouge vineux, franchement au blanc. La pression du doigt atténue la coloration sans la faire disparaître complètement ; le froncement de la peau l'accentue au contraire. La peau est souple, n'offre aucune résistance plus grande ; le palper fait avec deux doigts dont l'un est introduit dans la bouche, ne rend compte d'aucune mollesse, ou résistance anormale. Pas d'augmentation d'épaisseur sensible, et cependant la face dans sa partie inférieure est légèrement bouffie. Nulle part, trace de boutons, d'éruptions ou de cicatrices anciennes sur les joues.

3° *Le menton* est nettement saillant, et la peau certainement épaissie. C'est à son niveau que la couleur de la tache est le plus accusée ; elle offre l'aspect vineux et le velouté de la peau qui recouvre une pêche rouge.

4° *Le cou* à l'état de repos ne présente qu'une légère coloration dont la teinte est grisâtre, et la tache va en décroissant de la région sous-mentonnaire très rouge, à la fourchette du sternum où la peau redevient normale. Il en est ainsi à l'état de repos, mais, au moment où l'enfant fait des efforts de toux, les lèvres et les joues deviennent plus bleuâtres, nettement cyanosées, turgescentes, et le triangle de la région hyoïdienne prend la coloration vineuse qu'avaient toute à l'heure. les joues au repos. Cette coloration ne persiste pas et cesse avec les efforts.

L'examen de la *bouche, des gencives, de la langue et du voile du palais*, nous montre aussi des traces du processus angiomateux :

La muqueuse des gencives dans la partie qui correspond aux dents incisives inférieure est rouge vineux. Depuis la commissure labiale, une ligne descendant avec la muqueuse dans le sillon gingivo-labial, et allant toucher la première dent prémolaire, limite à droite et à gauche les parties de la muqueuse gingivale qui sont atteintes.

Sous la pointe de la langue, le plancher de la bouche, de couleur violacée, présente de chaque côté du frein de petites taches vasculaires; la comparaison avec la même partie vue sur la bouche d'enfants du même âge, montre qu'il y a chez notre sujet une vascularisation bien nette de cette partie dont la couleur est généralement rouge violacé.

La *langue* frappe par son volume, sa longueur et sa coloration; les dimensions prises à quelques centimètres de la pointe, lorsque l'enfant tire sa langue, sont de 45 millimètres de largeur, 13 à 15 millimètres suivant l'épaisseur; ces chiffres varient un peu avec l'état de contraction de l'organe, mais sont pris la langue étant étalée. C'est une langue dont le volume est au moins quadruplé, et elle dépasse le volume d'une langue d'adulte. Les papilles sont saillantes, pas de dureté, ni de mollesse anormale de l'organe.

La coloration est vineuse, et partout égale.

Le palais antérieur, la muqueuse des gencives supérieures sont normaux; le voile du palais présente nettement deux taches vasculaires de la grandeur d'une pièce de cinquante centimes, de forme assez régulière; la luette est un peu hypertrophiée, rouge vineux. Les piliers du voile du palais forment deux lignes descendantes très rouges, entourant les amygdales, un peu saillantes, mais de coloration normale. Toutes ces aires vasculaires et ces lignes paraissent formées aux dépens des vaisseaux de la couche superficielle muqueuse, et se détachent bien sur le fond généralement rouge violacé de celle-ci.

En résumé, l'étage inférieur de la bouche présente une coloration rouge qui se rapproche de celle des joues, la langue est très hypertrophiée, le voile du palais présente quelques taches, tout le reste est de couleur normale.

La membrane du tympan et le larynx ne présentent rien d'anormal.

La description que nous avons donnée suffit à faire reconnaître une altération vasculaire étendue à toute une région de la face, de la bouche et du cou. La tumeur formée par la lèvre inférieure et le menton, et par la langue, mérite bien le nom d'angiome : c'est encore un angiome, de la variété *nævus*, qui recouvre à droite et à gauche la mâchoire inférieure, jusqu'à l'oreille.

Que l'on veuille bien maintenant comparer la topographie qu'offre cet angiome avec celle des parties qui dérivent du bourgeon maxillaire inférieur et du deuxième arc branchial chez l'embryon ; que l'on compare même un schéma de cet angiome avec le schéma de l'embryon de Coste qui a vingt-cinq à vingt-huit jours, une analogie frappante, une ressemblance presque parfaite montre que la production de cette tache reconnaît d'autres causes que le hasard. A cause de la superposition de la presque totalité de cette tache sur les parties qui dérivent du bourgeon maxillaire inférieur, nous avons appelé cet angiome, angiome cutanéomuqueux du bourgeon maxillaire inférieur. C'est un angiome nettement systématisé.

A cette description, il convient d'ajouter quelques renseignements pris auprès des parents de cet enfant ; plusieurs ne sont pas d'une moindre importance.

Le père, 40 ans, chiffonnier, est un alcoolique, ne présente aucune tache semblable sur une partie de la peau. La mère, 34 ans, femme robuste, nerveuse, n'a aucune tache non plus ; pas traces de syphilis ou de tuberculose.

Les deux premières grossesses furent terminées par des accouchements avant terme, qui furent probablement l'effet du surmenage.

1^{er} accouchement : l'enfant, né à huit mois, ne vit que quelques semaines ; il était bien conforme.

2^e grossesse : au huitième mois, la femme éprouve des douleurs dans le ventre et perd du sang plusieurs jours de suite ; conduite à la Maternité, elle accouche d'un enfant mort. Cet enfant avait sur le dos d'une main une tache rouge, grande comme une pièce de deux francs.

3^e grossesse, terminée par l'accouchement d'une fillette qui a actuellement 9 ans, bien conformée ; a des tuméfactions ganglionnaires tuberculeuses du cou.

4^e grossesse : l'enfant qui fait le sujet de notre observation.

5^e grossesse : fillette qui a deux ans, bien conformée.

Au sujet des circonstances qui ont accompagné la grossesse qui a donné l'enfant observée, la mère, personne digne de foi, raconte ceci :

Vers la quatrième semaine de sa grossesse, elle eut une vive altercation avec son mari, altercation au cours de laquelle les gestes se mêlèrent aux éclats de voix.

Ayant été déjà deux fois mère, de bonne heure, elle se reconnaissait enceinte. Éprouvant à ce moment des malaises subits dans son travail, des nausées et des vomissements le matin et après ses repas, trouvant sa bonne santé habituelle troublée, elle sentait qu'elle serait de nouveau mère. L'absence des règles au temps voulu confirmait son présage et comme cette absence survint quelques jours après cette vive altercation, on peut dire que c'est bien vers la quatrième semaine qu'elle eut lieu. La mère est très affirmative à cet égard, n'ayant pas perdu le souvenir de l'incident.

Le mari, rentré ivre, voulait prendre une dernière bouteille. La

femme s'y opposait ; des injures, des gestes, des coups suivirent : scène bien fréquente dans les ménages parisiens, et qui n'offre de particulier que de se présenter à la fin ou premier mois de la grossesse à une époque où la circulation fœtale encore sujette à des transformations peut être influencée par un trouble de la circulation utéro-placentaire. La mère croit que cette vive émotion a fait trace dans sa grossesse : son imagination naïve ne va pas plus loin que de comparer la tache de son enfant avec celle que faisait par terre le vin qu'au cours de la bagarre elle fit couler, mais nous voulons voir dans le trouble qu'elle eut, un élément capable de produire un désordre momentané de la circulation utéro-placentaire, et par contre-coup un désordre de la circulation fœtale. Ce désordre momentané n'a laissé une trace permanente qu'à cause de certaines conditions anatomiques que nous verrons réalisées à la même époque chez l'embryon. Les femmes qui parlent de « révolution de sang », et mettent sur leurs comptes bien des incidents de grossesses, ont des raisons qu'elles ne comprennent pas, mais qui s'expliquent.

La fin de la grossesse ne présenta rien de particulier, et pendant tout son cours la mère n'eut aucune maladie sérieuse.

À la naissance, l'enfant fut une surprise ; l'accouchement avait été laborieux, l'expulsion très longue à cause du volume de la tête qui se présentait la première. L'enfant, qui pesait 5 kilog., nous dit la mère, avait toute la partie inférieure du visage bleue, violacée, mais de sa bouche sortait une langue très rouge, plus grosse, plus épaisse qu'elle n'est actuellement, pendante et dépassant les lèvres de 5 à 6 centimètres, ainsi que la mère nous le montre sur son doigt. La tache rouge du visage persistait et la langue ne pouvait rentrer dans la bouche. La mère, honteuse d'un tel produit, cachait presque son enfant ; au bout de quelques mois, cependant, elle vit que la tumeur linguale diminuait de volume ; avec effort, elle pouvait la faire rentrer dans la bouche qui ne la pouvait contenir ; à la fin de la première année, la langue ne sortait plus de la bouche. Une photographie prise à l'âge de deux ans et que nous avons vue, fait voir une figure élargie, la lèvre inférieure très

épaisse et formant un relief considérable ; mais l'orifice buccal est fermé, et la langue rentrée.

L'alimentation de cette enfant fut pénible ; il était impossible de lui faire prendre le sein ou le biberon, car la présence de la langue entre les lèvres empêchait les mouvements de succion. L'enfant ne pût être nourrie qu'au verre ; on lui donnait à boire du lait de vache et les premiers jours il fallait même renverser la tête pendant qu'on le versait. On voit ainsi les gros inconvénients d'une pareille malformation.

Parmi les manifestations morbides présentées par cette enfant, rien d'intéressant pour ce qui nous occupe ; signalons à deux ans, la rougeole, à 6 ans l'apparition d'une kératite phlycténulaire qui a laissé pour traces des leucomes étendus mais peu opaques, occupant le champ cornéen ; depuis bonne santé générale.

Le corps ne présente aucune autre malformation ; cependant, en regardant attentivement on retrouve quelques altérations pigmentaires, formant ce que l'on appelle vulgairement des « grains de beauté ». Deux de ces points sont placés symétriquement, l'un à droite, l'autre à gauche, sur la peau qui recouvre les cornes de l'os hyoïde ; un troisième médian, à 2 centim. au-dessous de la pointe de la tache qui recouvre le cou ; un 4^e médian, au creux épigastrique.

Au total : Angiome occupant symétriquement toute une partie de face et du cou, la lèvre inférieure, la langue, le plancher de la bouche et le voile du palais. Angiome congénital et lié au développement des parties qui dérivent des premiers arcs branchiaux, et notamment du bourgeon maxillaire inférieur.

OBSERVATION II. (Personnelle.)

Angiome des bourgeons maxillaires inférieurs cutané, et muqueux; lésions bilatérales et symétriques, disséminées.

Suzanne Tr..., âgée de trois mois, salle Baudelocque, hôpital des Enfants-Malades (mai 1900), a été conduite à l'hôpital pour impétigo de la face. Les deux oreilles, les sillons rétro-auricu-



FIG. 5.

lares, les joues, le cou, présentent par places des croûtes grisâtres, pseudo-membraneuses, de petits abcès; et après lavage, on voit des ulcérations serpigneuses au fond desquelles le derme est à nu.

Pendant le pansement de cet enfant, nous remarquons que les lèvres, les joues, les oreilles, le menton, le cou, sont couverts de

petites taches vasculaires disséminées par places, se présentant sous forme d'îlots plus ou moins étendus, et ainsi répartis :

1^{er} GROUPE. — *Côté droit* : quelques taches disséminées au voisinage de la commissure, et descendant sur le menton.

2^e GROUPE. — *Côté gauche* : quelques taches analogues, un peu plus étendues.

Entre ces deux groupes, quelques petites taches médianes sur



FIG. 6.

le menton ; ce sont de petits éléments, rouges, non saillants, de grandeur variable, les plus grands représentent à peu près la surface d'un grain de blé, ils sont séparés les uns des autres par des espaces de peau indemne. Les deux îlots formés entourent le menton sans le circonscrire, ils sont nettement développés au-dessous de la ligne commissurale, et n'empiètent pas sur la lèvre supérieure.

3^e GROUPE. — *Oreille droite* : Malgré la présence de pus et de membranes croûteuses recouvrant le pavillon de l'oreille, après lavage on remarque une coloration rouge de la conque et du pavillon dans sa moitié inférieure; cette coloration est indépendante de l'affection pyodermique existant, car on la retrouve en arrière de l'oreille, et dans le sillon rétro-auriculaire.

4^e GROUPE. — *Joue droite* : Au-devant de l'oreille, sur la joue, s'étend une plaque vasculaire dont l'ensemble dessine un carré assez régulier ayant 3 centim. de côté. Le milieu de cette tache est un peu au-dessous d'une ligne réunissant la commissure labiale et le tragus. Confluente, nullement saillante, de coloration rouge vineux cette tache dont les bords sont légèrement découpés, se continue avec la tache commissurale du même côté, par quelques petits éléments, formant transition.

5^e GROUPE. — *Oreille gauche* : légère coloration vineuse du lobule et autour de son point d'attache.

6^e GROUPE. — *Joue gauche* : En devant de l'oreille, une tache semblable à celle qui existe du côté opposé, occupe la joue. Elle est un peu plus étendue, plus régulière, recouvre la région malaire et la région parotidienne. Le carré qu'elle forme a bien 4 centim. de côté. La tache est rouge vineux, ne forme pas de relief. Sur le fond rouge vineux, la peau présente de petits vaisseaux superficiels, longs, sinueux, qui tranchent par leur coloration plus rosée. A la périphérie de cette tache, la peau est blanche, mais présente par places quelques fines arborisations vasculaires.

7^e GROUPE. — *Au cou*, quelques taches forment un triangle dont la coloration rouge est moins accusée; au milieu de cette tache existe une ulcération arrondie. On pourrait croire que cette tache est une plaque de lymphangite, mais la forme géométrique qu'elle affecte, et la couleur légèrement vineuse montre qu'il s'agit d'une tache existant antérieurement.

8^e GROUPE. — Les gencives en face des commissures labiales de chaque côté, le plancher de la bouche, montrent des parties plus vascularisées. La langue n'est pas augmentée de volume, sa coloration est normale, rien au palais.

Cette enfant ne présente aucune autre malformation. Nous faisons remarquer actuellement que les taches rouges sont disséminées sur une région qui occupe toute la moitié inférieure de la face et du cou. Elles sont symétriquement placées.

OBSERVATION III. (Inédite.)

Angiome des bourgeons maxillaires inférieurs cutané et muqueux, observé par le M. le professeur Lannelongue.

Fillette de 16 mois, venue à l'hôpital Trousseau en 1889, pour un angiome étendu de la face occupant toute la lèvre inférieure, et s'étendant à droite sur la région du maxillaire inférieur, jusqu'à l'angle de la mâchoire ; une petite traînée fait quelques îlots et remonte vers le lobule de l'oreille. A gauche, on trouve quelques petites taches cutanées sur la région faciale inférieure, au-dessous de la commissure gauche. Cet angiome est rouge, de la variété des nævi.

Pas de circulation collatérale veineuse, ou artérielle.

La muqueuse de la lèvre inférieure est prise, mais non les gencives et le reste de la bouche.

OBSERVATION IV.

Nævus vasculaire proéminent, angiome congénital de la région parotidienne et sous-maxillaire. (Figure dans VIRCHOW, Pathol. des tumeurs, traduction ARONSSOHN, 1876, p. 103.)

« Enfant de onze mois. Le nævus forme une tumeur assez oscillante, à courbure aplatie autour de l'angle gauche de la mâchoire ; cette tumeur s'avance sur la joue, jusque sur la tempe, sur le pavillon de l'oreille et le cou. Au milieu, la peau se trouve en partie colorée à la surface, en partie plus dure. Au pourtour, on voit des places plus foncées, bleues, rougeâtres, au-dessus desquelles font saillie de petits points vésiculaires, rouges, visibles

à l'œil nu. La tumeur n'a pas de pulsations; au toucher, elle paraît assez dure et semble avoir atteint la parotide. Un second endroit se trouve situé au-dessous du menton, dépassant la ligne médiane; son principal siège est cependant à gauche, elle présente la même nature que la première. De petites télangiectasies occupent le pourtour de la bouche, surtout à la lèvre inférieure; quelques-unes se montrent même sur les gencives. Toutes ont une structure veineuse (variqueuse), bien que nulle part on ne voie de grosses veines. »

C'est probablement un malade tout comparable à ceux qui font le sujet des observations précédentes, qui était présenté à la Société de chirurgie, par M. Peyrot.

Nous lisons dans le *Bulletin*, t. XVI, 1895, page 609 : « Je serais heureux d'avoir votre avis sur la conduite à tenir chez le jeune homme de 24 ans que j'ai l'honneur de vous présenter. Il s'agit, vous le voyez, d'une énorme tumeur érectile veineuse, d'origine congénitale, occupant la langue, la joue gauche, et toute la région sus-hyoïdienne du même côté. » Il semble que cette observation est superposable à celle de M. le professeur Lannelongue et à la nôtre; c'est un cas bien net d'angiome du bourgeon maxillaire inférieur.

MOULAGES DE L'HOPITAL SAINT-LOUIS

Les angiomes du bourgeon maxillaire supérieur abondent au Musée. Nous trouvons six moulages qui ont trait à des tumeurs développées nettement aux dépens de ce bourgeon, et étendues à sa presque totalité.

Ce sont tous des angiomes sous-cutanés, et c'est pour montrer à la fois leur forme et les difficultés qu'offrent cer-

tains d'entre eux pour le diagnostic que l'on en a gardé l'empreinte. A côté de ces six moulages, pas un seul ne représente un nævus plan de la même région ; cela se comprend, le fait étant d'observation banale. Mais si les angiomes sous-cutanés de la région maxillaire inférieure se présentaient souvent avec les mêmes caractères : tumeurs étendues, systématisées et sous-cutanées, elles n'auraient pas passé inaperçues dans un centre d'observation aussi bien fourni, et nous en trouverions bien quelques moulages. Ces réflexions, qui nous sont venues à l'inspection des moulages du Musée peuvent se résumer ainsi :

Les angiomes de la région maxillaire supérieure peuvent affecter deux formes : ce sont ou des taches étendues de la peau (nævi télangiectasiques) ou souvent des tumeurs sous-cutanées, recouvertes par la peau dont la vascularisation est à peine atteinte.

Les angiomes de la région maxillaire inférieure et du cou sont le plus souvent des taches étendues intéressant la peau et les muqueuses. Les angiomes sous-cutanés, sans lésions de la peau qui les recouvre, paraissent plus rares.

I. — *Angiome profond de la joue.* [Collection Péan, musée de l'hôpital Saint-Louis, c. 148, n° 273 (415).]

La tumeur occupe toute la joue gauche, formant un vaste quadrilatère dont les bords latéraux atteignent l'aile du nez en avant, l'oreille externe en arrière, limité à la partie supérieure par une ligne parallèle au bord de la paupière inférieure, en bas par une ligne droite qui s'étend de la commissure labiale gauche jusqu'à l'angle de la mâchoire. La peau qui recouvre la tumeur est intacte dans la plus grande partie, soulevée seulement et vallonnée par la tuméfaction irrégulière.

Au travers de la peau on aperçoit de gros vaisseaux veineux, dont le fond bleu dessine sous la peau blanche de la joue un réseau à larges mailles. La paupière inférieure est soulevée par la tuméfaction, et à son niveau seulement les téguments présentent une coloration veineuse franche.

Cet angiome est unilatéral, formé aux dépens des vaisseaux de la couche cellulo-adipeuse de la peau ; il constitue une tumeur vraie, dont les parties périphériques un peu moins saillantes que le centre dépassent à peine les limites de la zone maxillaire supérieure ; en tout cas, elles semblent bien être l'expansion d'une tumeur plus limitée, développée primitivement autour de la région malaire.

II. — *Tumeur congénitale érectile*. [Collection Péan, musée de l'hôpital Saint-Louis, c. 148, n° 587 (750).]

Ce moulage représente une tumeur semblable à celle décrite ci-dessus. Plus volumineuse cependant, de surface plus irrégulière, dont à la joue une physionomie plus découpée tant elle est creusée de sillons profonds, qui séparent de grosses bosselures. La tumeur occupe aussi toute la joue, l'aile gauche et la racine du nez, la lèvre supérieure, la paupière inférieure. C'est une tumeur certainement en voie d'accroissement ; la lèvre inférieure dans sa moitié externe du côté de la tumeur est aussi soulevée par des productions angiomateuses, mais la région parotidienne et sous-maxillaire, l'oreille externe sont intactes. Cette tumeur a dû à un moment donné occuper seulement la joue et les parties avoisinantes, et le moulage donne bien l'impression d'un empiètement progressif sur la zone maxillaire inférieure, dont la lèvre inférieure seule est déjà soulevée. En somme, angiome sous-cutané de la zone maxillaire supérieure.

III. — *Tumeur veineuse sous-cutanée, érectile, congénitale, de la joue gauche, propagée aux lèvres, à la joue et aux gencives du même côté.* [Collection Péan, musée de l'hôpital Saint-Louis, c. 148, n° 608 (777).]

La joue paraît être le centre de la tumeur ; la peau est légèrement soulevée, et présente une coloration veineuse par places, des parties intermédiaires se trouvant respectées ; en haut la tumeur remonte jusqu'à la paupière inférieure, sans l'intéresser ; latéralement elle empiète un peu sur l'aile du nez ; la lèvre supérieure est de couleur bleuâtre, mais n'est pas sensiblement hypertrophiée ; à son niveau c'est la lésion du nævus vasculaire. Mais sous cette lèvre supérieure on voit une tumeur rougeâtre, vasculaire, de la grosseur d'une cerise, qui soulève la lèvre ; cette tumeur est un angiome développé aux dépens de la muqueuse gingivale.

En somme, angiome cutané, sous-cutané et muqueux du bourgeon maxillaire supérieur.

IV. — *Tumeur érectile artério-veineuse congénitale.* [Coll. Péan. musée de l'hôpital Saint-Louis, c. 148, n° 588 (757).]

Cette tumeur, volumineuse, mais peu étendue en surface, occupe la même place que les trois précédentes ; elle a pour centre la joue qu'elle soulève fortement.

V. — *Tumeur érectile artério-veineuse développée auprès du nez, entre la paupière inférieure et la lèvre supérieure.* [Collection Péan, c. 148, n° 592 (760).]

Tumeur peu volumineuse, s'étendant peu en largeur, soulevant légèrement la peau qui est teintée à cet endroit. Nous ne la citons que pour rappeler ses deux limites supérieures qui la font rentrer dans le cadre des angiomes du bourgeon maxillaire supérieur.

VI. — *Nævus vasculaire érectile, côté droit de la face.*(Widal, musée Saint-Louis, c. 40, n° 507.)

Tous les angiomes précédemment cités siégeaient sur le côté gauche de la face. Ce dernier moulage montre une tache étendue à toute la joue droite; ses limites sont, en citant les dernières parties atteintes, l'arcade sourcilière à droite, la queue du sourcil, l'aile droite du nez, la lèvre supérieure. Entourant les yeux, couvrant les paupières et descendant sur la joue et la lèvre du côté droit, la tache, de couleur vineuse, paraît bien être développée sur la zone maxillaire supérieure. La peau est légèrement soulevée dans toute la région, ce qui indique des lésions vasculaires étendues en profondeur comme en surface.

Ces moulages paraissent démontrer avec assez d'évidence la délimitation des zones où se produisent les angiomes; afin de montrer que notre étude est basée sur leur inspection et conforme aux vues du chirurgien qui les a fait représenter, nous citerons cette communication faite à la *Gazette des Hôpitaux* (1) et reproduisant une leçon de Péan :

« Il s'agit d'une pauvre petite fillette de trois ans, de santé et de résistance assez médiocres; ses parents affirment qu'à la naissance elle n'avait sur la joue gauche, un peu au-dessous de l'orbite, qu'une simple tache ayant à peine les dimensions d'une pièce de 5 francs. Cette tache s'est graduellement accrue; quand on nous présenta pour la première fois l'enfant, il existait une tumeur encore plus considérable qu'aujourd'hui. Pourtant le volume est encore énorme. La tumeur s'étend de l'orbite du côté droit

(1) PÉAN. Deux cas d'angiomes de la face. *Gaz. des Hôp.*, 19 novembre 1891.

au pavillon du côté droit, au pavillon de l'oreille du côté gauche, à travers le nez, la lèvre supérieure, les deux paupières, la joue; elle déborde même sur la région parotidienne et le cou. Sur toute cette surface existe une tuméfaction bleuâtre, parsemée de varicosités capillaires. Il n'y a presque pas de battements, à peine d'expansion. La réductibilité, malgré l'épaisseur des tissus envahis, est extrêmement remarquable. »

CHAPITRE IV

Analogies.

Malformations d'arrêt et d'excès de la face, analogues et systématisées. Angiomes et lymphangiomes.

La région embryonnaire qui succède aux arcs branchiaux est prédisposée aux malformations. Les modifications si nombreuses qu'elle subit du quinzième au cinquantième jour laissent des traces que nous retrouvons en étudiant la physionomie particulière des malformations congénitales de la tête et du cou. Les unes sont des malformations d'arrêt, d'autres des malformations par excès analogues aux angiomes, et toutes semblent indiquer la différenciation nette des bourgeons maxillaire, supérieur et inférieur.

Le fait qui paraît le plus probant à cet égard semble être la persistance de la division des deux bourgeons maxillaires par suite du manque de réunion ; il en résulte chez le fœtus la production d'une fente intermaxillaire unilatérale ou bilatérale. Les enfants naissent dans ce dernier cas avec un orifice buccal qui s'étend « d'une oreille à l'autre (1) ». Ces fissures peuvent intéresser la peau, et

(1) Observation de MURALT, 1715, citée par LANNELONGUE et MÉNARD, *Traité des affections congén. de la tête et du cou*, t. I, p. 357.

en même temps les parties profondes, couper en deux l'arcade zygomatique (1).

« Les fissures commissurales les plus longues, dit Lannelongue (2), montent au-devant de l'oreille, en passant sur la partie moyenne de l'arcade zygomatique, et se terminant sur un point plus ou moins élevé de la fosse temporale. Elles décrivent ainsi une courbe dont la concavité regarde en avant et en haut. Dans la variété bilatérale, elles forment une demi-circonférence embrassant toute la face et aboutissant de chaque côté aux parties latérales de la base du crâne. » Cette courbe est bien représentée par la courbe de la tache du sujet de notre observation I. Et pour conclure et affirmer cette division Lannelongue ajoute : « Il n'est pas sans intérêt de constater que la fissure commissurale peut remonter plus ou moins haut dans la fosse temporale. C'est une preuve que les deux bourgeons maxillaires du même côté, maxillaire supérieur et maxillaire inférieur, sont déjà distincts à leur point de départ à la base du crâne, si tant est qu'ils ne naissent pas d'une manière indépendante. »

De même la persistance d'une fissure verticale entre le bourgeon frontal et le bourgeon maxillaire supérieur forme une fente qui de la bouche va au-dessous de l'œil, séparant bien ces deux bourgeons.

Les bourgeons des arcs branchiaux peuvent avoir un développement amoindri, imparfait, rudimentaire ou nul ; il en résulte des atrophies partielles ou totales : totales et

(1) Observation de PELVET, 1864, citée par LANNELONGUE et MÉNARD. *Tr. des affections congén.*, t. I, p. 361.

(2) LANNELONGUE et MÉNARD. *Loco citato*, p. 359.

symétriques, elles sont bien l'expression de l'indépendance de ces bourgeons. On voit des atrophies totales du maxillaire inférieur, résultant de l'atrophie de ses deux moitiés, et la langue en même temps peut être incomplètement développée. M. Lannelongue (1) a observé ainsi des enfants apportés à la consultation parce qu'ils ne pouvaient prendre le sein ; ils avaient le maxillaire inférieur atrophié ; l'arc maxillaire, trop bref, était en retrait sur le maxillaire supérieur.

Les traces de cette différenciation apparaissent avec tout autant d'évidence dans les cas de lymphangiome de la joue et de la langue, et l'analogie devient de plus en plus frappante. En effet, nous retrouvons les mêmes lésions, ectasies et exagération de développement pour un autre système vasculaire et c'est, cette fois, le système lymphatique qui est en cause. Pour compléter l'analogie, les lésions hypertrophiques du système lymphatique peuvent affecter la même topographie, révélant ainsi leur mode de formation presque identique, leur même origine embryonnaire. Il y a donc lieu de croire qu'une même cause, agissant sur une même région, peut arrêter, modifier ou exagérer son développement, en totalité, ou pour une de ses parties seulement, voire même un de ses éléments composants. La topographie de ces lésions diverses permet de les rattacher toutes à un même âge, leur systématisation à un même développement.

Les angiomes systématisés de la face ne sont pas rares puisque nous en avons rencontré trois cas superposables en un court laps de temps ; les lymphangiomes congéni-

(1) LANNELONGUE et MÉNARD. *Tr. des aff. cong. Tête et cou*, t. I, p. 419.

taux sont moins fréquents. M. Lannelongue (1) rapporte cet exemple curieux qui nous permet de faire des comparaisons :

« Une petite fille de 10 mois, présentée à la consultation de l'hôpital Trousseau, avait une physionomie étrange due au développement exagéré mais symétrique des deux joues, *qui descendaient jusqu'au niveau du menton* et dépassaient, sur les côtés, le plan déterminé par les tempes. Toutes les parties constituant des joues étaient légèrement indurées, élastiques, mais surtout anormalement épaissies; la peau, épaissie elle-même, montrait les traces d'une desquamation épidermique. Les couches sous-cutanées étaient aussi plus denses : on ne pouvait distinguer la part des muscles dans cette hypertrophie ; la muqueuse du vestibule était normale, et ni la langue, ni les gencives, n'offraient aucune altération. La dureté élastique des joues, l'irréductibilité, la coloration normale de la peau et de la muqueuse, la tuméfaction entièrement symétrique éloignaient le diagnostic d'angiome, bien que l'enfant fût atteint de trois petits *nævi* vasculaires en d'autres points : l'un sur le front, au-dessus de la partie interne du sourcil gauche, était large comme un petit haricot ; un autre existait sur la fontanelle antérieure ; le troisième, à la limite du front et du cuir chevelu. »

Si nous regardons maintenant la figure qui accompagne cette observation dans l'ouvrage de M. Lannelongue, nous sommes frappé de voir un certain nombre de régions intactes ; ce sont : les régions sous-orbitaires, sur une grande étendue, la lèvre supérieure et toute une partie de

(1) LANNELONGUE et MÉNARD. *Traité des aff. cong.*, t. I, p. 611 et 612.

la joue. La joue appartient surtout au bourgeon maxillaire supérieur, et ce n'est que par extension qu'on appelle joues les régions qui entourent l'os malaire, point central. Nous croyons pour ces raisons que seule la zone maxillaire inférieure a été atteinte ; la figure donne bien cette illusion, tant la tuméfaction est basse, « *descendant jusqu'au menton* », donnant à la tête une forme carrée, et le point culminant de chaque tuméfaction se trouve d'ailleurs au-dessous d'une ligne prolongée, réunissant les deux commissures labiales. L'impression est qu'il s'agit d'un lymphangiome congénital, bilatéral, du bourgeon maxillaire inférieur.

Le bourgeon maxillaire supérieur peut être atteint de semblables lésions, et Lannelongue (1) en cite un cas :

« Le gonflement de la joue, aperçu peu de jours après la naissance, avait augmenté par poussées successives. A l'âge de trois ans, la joue était tuméfiée dans toute son étendue ; la moitié correspondante de la lèvre supérieure était elle-même atteinte. »

Nous avons observé l'angiome et le nævus à la joue, à la lèvre supérieure, à la lèvre inférieure, au menton, au cou, et notre Obs. 1 est un exemple d'angiome de la lèvre et de la langue. Il ne nous reste qu'à montrer quelques exemples de lymphangiome des lèvres et de la langue pour compléter la différenciation complète des bourgeons de la face.

Le lymphangiome s'observe soit à la lèvre supérieure, soit à la lèvre inférieure, où il forme une tuméfaction dure, fibreuse ; on le désigne quelquefois sous le nom de « *macrocheilie* ».

(1) LANNELONGUE. *Loco citato*, p. 607, obs. LXXIX.

Mais, « la langue, dit M. Lannelongue (1), est le terrain privilégié du lymphangiome congénital ». Il rappelle les récoits étranges de Gaspar Pencer (1607) qui avait vu des enfants « venir au monde avec la langue hors de la bouche, et pendante sur le menton, comme celle d'un veau récemment égorgé ; de là le nom de *lingua vituli* » ; l'observation rapportée par Thomas Bartholin « d'une jeune personne dont la langue était grosse comme le bras ». L'hypertrophie congénitale de la langue, désignée sous le nom de *macroglossie*, est bien du lymphangiome, car Virchow y a reconnu l'existence d'espaces caverneux étrangers au système sanguin et contenant des éléments lymphatiques. L'origine congénitale est certaine, car « l'existence de la *macroglossie* est constatée à la naissance ».

Deux systèmes vasculaires peuvent produire isolément des hypertrophies de la langue : la tumeur peut être lymphatique ou sanguine ; le lymphangiome et l'angiome peuvent même coexister ; néanmoins, l'angiome se reconnaît toujours, la « consistance des tumeurs érectiles est spongieuse, bien différente de la dureté élastique des tumeurs lymphatiques ; la muqueuse est rouge ou vineuse ». Ce dernier caractère est bien net chez notre observée (obs. I) et nous pouvons affirmer qu'il s'agit d'un angiome total de la langue.

Ces divers exemples de malformations analogues empruntés à l'ouvrage de M. Lannelongue suffiront à montrer la distinction nette qu'affectent les diverses parties de la face tant en embryogénie qu'en pathologie.

(1) LANNELONGUE et MÉNARD. *Tr. des aff. cong.*, t. I, p. 617.

CHAPITRE V

Pathogénie.

Causes du développement d'angiomes au niveau des fentes branchiales.

La production des angiomes fissuraux est soumise à une triple influence ; elle est, en effet, subordonnée, à la topographie de la région, à la constitution anatomique de celle-ci, enfin à une maladie de l'œuf. De ces trois influences, seule la dernière joue le rôle de cause déterminante ; mais son action est prodigieusement facilitée par les deux premières qui déterminent la localisation fréquente des angiomes au niveau de la région que nous avons précédemment décrite.

Dans le cours du développement, les arcs branchiaux s'affaissent les uns dans les autres, « comme les différents tubes d'une lorgnette », pour employer la comparaison de His. On conçoit dès lors la facilité avec laquelle sous l'influence d'une perturbation même légère, ayant pour effet d'entraver le synchronisme de la descente de ces arcs, il pourra se produire de véritables pincements ou enclavements de tissus encore à l'état foetal et presque indifférents, déviés ainsi de leur destination primitive, et qui siégeront justement au voisinage des points qu'occupaient

chez le fœtus tel ou tel des arcs branchiaux ou des sillons correspondants.

Chez l'embryon, le tissu des régions fissuraires est, par sa constitution anatomique elle-même, éminemment propre à subir toutes les influences et à en conserver les traces ; il est, en effet, riche en vaisseaux et c'est à la plus forte vascularisation de ces parties, selon V. Ammon (1), qu'il faut attribuer la fréquence des angiomes fissuraux. Ces vaisseaux sont fragiles ; de plus, le tissu qui leur sert de soutien est peu consistant, composé de cellules non encore différenciées, plongeant dans un substratum amorphe ; toutes ces causes en font un point propre au développement des angiomes.

Survienne une maladie de l'œuf, déterminant une légère déviation de la puissance néo-formatrice des tissus fœtaux, et les monstruosité tératologiques diverses, au nombre desquelles les angiomes, pourront apparaître. Quelle que soit cette maladie de l'ovule, qu'elle relève d'une cause mécanique ou d'une cause infectieuse, elle peut agir sur le développement des tissus fœtaux de plusieurs façons (2).

Dans un premier cas, l'anomalie peut se traduire par un arrêt de développement des vaisseaux de la région destinés à régresser à un moment donné (processus d'arrêt) ; ou bien encore cette maladie peut exagérer le développement du tissu vasculaire et lui faire dépasser les limites normales (processus d'hypergenèse). Enfin, dans un troi-

(1) F.-A.-V. AMMON, cité par VIRCHOW. *Pathol. des Tumeurs*. Trad. ARRONSSOHN, p. 39.

(2) GEOFFROY St-HILAIRE. *Tr. des Anom. de l'organisation*. Paris, 1832.

sième ordre de faits, le développement des vaisseaux atteint, sans les dépasser, les limites normales ; mais il se produit une inclusion mécanique isolant cette portion du tissu embryonnaire.

Par ce dernier point, on peut appliquer à un certain nombre d'angiomes la théorie de Cohnheim (1) qui dans l'esprit de l'auteur visait spécialement les tumeurs proprement dites.

Quoi qu'il en soit des hypothèses précédentes, il existe encore une condition absolument nécessaire qui doit se trouver réalisée en ce qui concerne la production des angiomes fissuraux : nous voulons parler de la période du développement, pendant laquelle survient la perturbation. Il va de soi que cette dernière ne pourra avoir d'effet qu'autant que le développement des divers bourgeons de la face ne sera pas encore terminé. Or, si nous nous reportons aux traités d'embryologie, le développement de la face et du cou s'effectue dans l'espace compris entre le quizième et le cinquantième jour : c'est donc à cette période qu'il faudra rechercher dans l'étiologie la cause déterminante de la malformation.

Quant à la maladie de l'œuf elle-même qui produira ce trouble, hâtons-nous de dire qu'elle n'est pas univoque. Le plus fréquemment, il s'agit d'un traumatisme intra-utérin, relevant alors d'une compression, ou bien encore un traumatisme portant sur la mère.

Pour ce qui est de la compression intra-utérine, nul doute qu'un grand nombre d'angiomes ne reconnaissent cette

(1) COHNHEIM. *Allgemeine pathologie*. Berlin, 1882.

cause ; nous savons, du reste, que M. Lannelongue (1) partageant en cela l'opinion de Dareste (2), lui fait jouer un grand rôle dans la production des difformités ou malformations diverses congénitales : c'est, en général, l'amnios qu'il faut accuser comme agent de compression. Dans certains cas, il s'agit d'adhérence des replis amniotiques, et les auteurs sont unanimes à montrer que cette adhérence est fréquente au niveau de l'extrémité céphalique du fœtus, notamment au niveau de la face.

Quant aux traumatismes portant sur la mère, leur mode d'action est sans doute varié : il est vraisemblablement indirect et doit agir le plus souvent par l'intermédiaire de l'amnios ; dans d'autres cas le déplacement de l'ovule peut être incriminé ; il suffit de se rappeler les intéressants résultats obtenus artificiellement par Dareste (2).

Mais dans un grand nombre de faits il faudra recourir à d'autres explications pathogéniques. Nous devons citer, à ce propos, les infections intra-utérines, si peu connues encore. La syphilis héréditaire, la tuberculose ont été incriminées, et plusieurs observations montrent la coexistence de malformations diverses, et des traces de syphilis héréditaire. Les accoucheurs ont depuis longtemps remarqué la fréquence des cas où l'on rencontre associés l'hydramnios et une malformation fœtale, et les auteurs qui ont voulu rattacher la maladie de l'amnios à la syphilis ont eu la même tendance à y rattacher la malformation fœtale. Qu'il s'agisse de syphilis ou de tuberculose, il est difficile

(1) LANNELONGUE. *Archives générales de Médecine*, 1883, t. I.

(2) DARESTE. *Recherches sur la prod. artif. des monstruosités*, Paris, 1877, rôle physiologique du retournement des œufs pendant l'incubation.

de savoir ce qui revient à leur charge dans la production des malformations congénitales, et comment ces facteurs étiologiques agissent. Pour l'angiome qui fait le sujet de notre Observation I, nous n'avons pu retrouver chez les parents trace d'une maladie infectieuse transmissible à l'œuf.

Il est encore permis d'invoquer, comme cause productrice de troubles du système vasculaire, les troubles circulatoires maternels. Le plus souvent ils relèvent de l'influence du système nerveux, et leur mode d'action peut être interprété par le retentissement sur la circulation fœtale des grandes perturbations de la circulation maternelle.

Dans la première de nos observations, c'est sans doute à cette dernière pathogénie qu'il faut attribuer, en l'absence de tout traumatisme, l'origine vraisemblable de l'angiome. En effet, vers la quatrième semaine de la conception nous relevons chez la mère une émotion morale extrêmement vive ; cette dernière doit être prise d'autant plus en considération que, comme on le voit, elle est survenue à une époque correspondant à la division du premier arc branchial, à la formation des deux mâchoires, à l'apparition de la langue, et, ce qui est plus, à la descente des arcs aortiques artériels ; au changement brusque qui se fait à cette période dans la circulation de ces régions.

En face de ce fait, nous ne pouvons que rappeler ce que dit M. Poirier (1) pour ce qui a trait aux émotions morales survenues chez la mère au cours du développement de l'embryon : « Rien ne paraît plus contraire aux données de

(1) POIRIER. *Du développement des membres*. Thèse d'agrégation, Paris, 1886, p. 132.

la science et de la raison d'admettre de semblables causes. Remarquons, d'ailleurs, qu'on les fait intervenir à une époque où la forme des organes est définitivement fixée. Cependant, nous admettons que les émotions morales peuvent devenir au même titre que les commotions physiques, et, en agissant comme celles-ci, par retentissement sur la circulation utéro-placentaire, des causes de malformations. »

D'après ce qui a été dit plus haut, l'explication pathogénique que nous invoquons pour le fait qui nous est personnel n'est pas passible de l'objection contenue dans la citation précédente.

En dehors des causes que nous avons énumérées, il convient de se demander si l'on peut dans certains cas invoquer l'atavisme. Nous croyons que la question n'est guère susceptible de solution, si l'on se reporte à la fréquence si grande des angiomes. La multiplicité des causes déjà invoquées suffit à expliquer cette fréquence.

Le développement des angiomes est donc lié à des causes encore peu définies; nous avons pu par un exemple rare (Observation I) faire ressortir à la fois l'influence locale (systématisation de la lésion au niveau du bourgeon maxillaire inférieur et du deuxième arc branchial), l'influence anatomique (lésions de vaisseaux à une époque où la circulation est brusquement modifiée), l'influence irritative (trouble dans la circulation maternelle). Le terme d'*angiomes fissuraux* qu'avait donné Virchow à ces productions convient bien puisqu'il rappelle l'altération du système vasculaire et son origine embryonnaire, deux points hors de doute, sans rien préjuger de la cause efficiente qui peut être différente.

CONCLUSIONS

I. — Les *angiomes* sont des productions vasculaires congénitales dues à des modifications survenues au cours du développement embryonnaire.

II. — C'est sur les régions de la face et du cou, formées aux points où apparaissent les fentes branchiales, qu'on les rencontre avec la plus grande fréquence ; aussi Virchow les avait bien nommés : *angiomes fissuraux*.

III. — Les angiomes étendus de la face paraissent *systématisés*, et dans leurs limites marquent la différenciation des bourgeons aux dépens desquels ils se forment. On rencontre, en effet :

- 1° Des angiomes du bourgeon frontal ;
- 2° Des angiomes du bourgeon maxillaire supérieur ;
- 3° Des angiomes du bourgeon maxillaire inférieur et du deuxième arc branchial.

IV. — Cette différenciation des bourgeons est encore confirmée par l'analogie que présentent les malformations vasculaires (angiomes) avec d'autres malformations congénitales (fente intermaxillaire, atrophie du maxillaire inférieur, lymphangiomes congénitaux).

V. — Pour expliquer la production des angiomes il faut faire intervenir une cause efficiente (maladie de l'œuf) favorisée par des circonstances histologiques (territoire vasculaire), sur un terrain anatomique (systématisation fréquente de la lésion), à une époque généralement peu avancée de la vie embryonnaire.

Vu : le Doyen,

BROUARDEL.

Vu par le Président de la thèse,

LANNELONGUE.

Vu et permis d'imprimer :

Le Vice-recteur de l'Académie de Paris,

GRÉARD.

IMPRIMERIE A.-G. LEMALE, HAVRE

